FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963 1964 THÈSE N° 335

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Andrée CUVELETTE, née BOURGEOIS

Externe des Hôpitaux

Née le 9 Septembre 1934, à Sens (Yonne)

Présentée et soutenue publiquement le 19 *avril* 1963

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

Président : M. J. MARIE, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : CUVELETTE

Prénom : ANDRÉE

Nom de Jeune Fille : BOURGEOIS

Date de soutenance : 19 avril 1963

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

CUVELETTE (ANDRÉE) née BOURGEOIS. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, *in*-8°, 31 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1963, *N°* .....).

CUVELETTE (ANDRÉE) née BOURGEOIS. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, *in*-8°, 31 *p.*

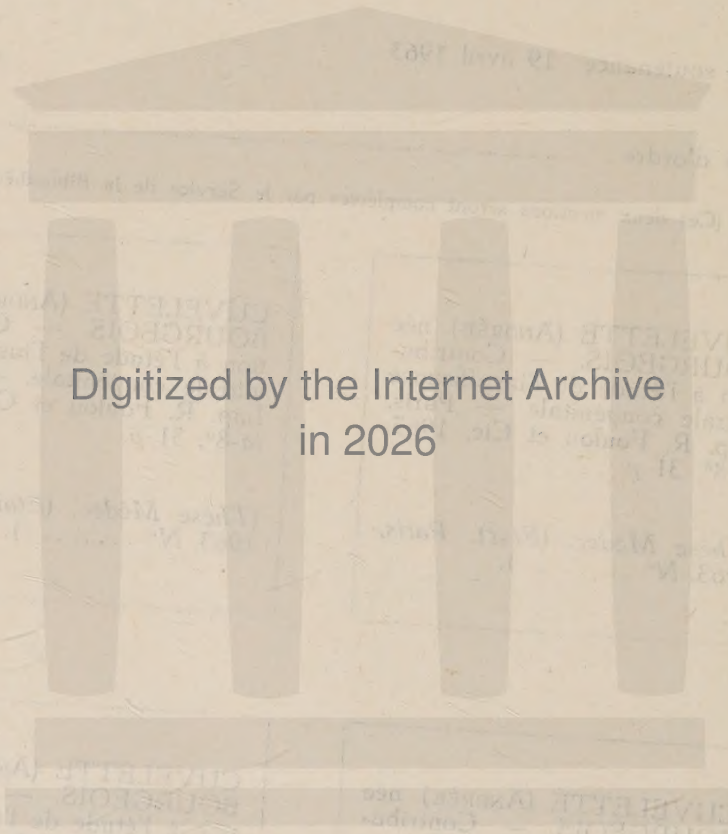
(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1963, *N°* .....).

CUVELETTE (ANDRÉE) née BOURGEOIS. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, *in*-8°, 31 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1963, *N°* .....).

CUVELETTE (ANDRÉE) née BOURGEOIS. — Contribution à l'étude de l'insuffisance mitrale congénitale. — Paris, Imp. R. Foulon et Cie, 1963, *in*-8°, 31 *p.*

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1963, *N°* .....).



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538126_0066

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1963

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Andrée CUVELETTE, née BOURGEOIS

Externe des Hôpitaux

Née le 9 Septembre 1934, à Sens (Yonne)

Présentée et soutenue publiquement le 19 *avril* 1963

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

Président : M. J. MARIE, Professeur

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1963

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.)

Doyen : Gaston CORDIER,

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
Anatomie pathologique	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Baumann (J.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
	Dognon (A.)
	Djourno (A.)
Cancérologie méd. et soc.	Bernard (J.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Embryologie	Tuchmann (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Joannon (P.)
Histologie	Giroud (A.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	Brumpt (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathol. expér. et comparée	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
	Bricaire (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathol. et thérap. générales	Deparis (M.)
Pharmacologie	Cheymol (J.)
Physiologie	Bargeton (D.)
	Parrot (J.)
Physiol. et pathol. obstét.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	Cauchoix (J.)
Thérapeutique	Conte (M.)
Thérapeutique appliquée	Lamotte (M.)

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.)
	Polonovski (J.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Pharmacologie	Lévy (Mlle J.)
Physiologie	Dejours (P.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Cliniques :	
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais)	Soulié (P.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; - *Cochin :* Leger (L.) ; - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) ; - *Pitié :* Cordier (G.) ; - *Saint-Antoine :* Gosset (J.) ; - *Salpêtrière :* Sicard (A.) ; - *Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chirurg. pleuro-pulmon. (Laënnec)	Mathey (J.)
— endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Cliniques :	
— Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— gynécologique (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis)	Degos (R.)
— maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	Delay (J.)
— malad. métab. (Necker)	Hamburger (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
— maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)

Cliniques :	MM.
— médicales : *Broussais :*	Milliez (P.), Lenègre (J.); - *Cochin :* Brouet (G.); - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.); - *Lariboisière :* Sèze (S. de); - *Pitié :* Dreyfus (G.); - *Saint-Antoine :* Kourilsky (R.), Boudin (G.).
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ..	Debray (Ch.)
— médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière)	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :*	Lacomme (M.); - *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
» (Cochin) ..	Offret (G.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)

Cliniques :	MM.
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Bernard (E.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) . ..	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— stomato. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérapeutique chirurg. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique	Gaultier (M.)
— urologique (Cochin) .	Aboulker (P.)
— chirurg. orthopédique et traumatologique ..	Padovani (P.)
Séméiologie médicale . ..	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	Judet (R.)
Clinique urolog. (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses . ..	Bastin (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pneumo-Phtisiologie . ..	Kreis (B.)

Médecine : Azerad (E.); Bour (H.); Lambling (A.); Lhermitte (F.); Pequignot (H.); Perrault (M.); Siguier (F.); Worms (R.).
Rhumatologie .. .. .. Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie : MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Hureau (J.).

Anatomie pathologique : Mlle Gauthier-Villars (P.) *pr. s. ch.* MM. Abelanet (R.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *pr. s. ch.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie : Mme du Bouchet ; MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie : MM. Barbier (P.); *pr. s. ch.* ; Christol (D.); Daguet (G.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale : MM. Baulieu (Et.), *m. conf.* ; Bourillon (R.); Cartier (P.), *pr. s. ch.* ; Cornillot (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Jérome (H.); Kruh (J.); Legrand (J.-Cl.); Nordmann (J.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Biologie médicale : MM. Benhamou (J.-P.); Boivin (P.); Hartmann (L.), *pr. s. ch.*

Carcinologie : MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Cardiologie : M. Hatt (P.-Y.).

Dermato-Syphiligraphie : MM. Civatte (J.); Duperrat (B.); Hewitt (J.); Touraine (R.).

Electro-Radiologie : MM. Heitz (F.), *m. conf.* ; Ledoux-Lebard (G.).

Embryologie : M. Roux (Ch.).

Hématologie : MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie : MM. Coujard (R.), *p. s. ch.*; Da Lage; Marois (M.); Racadot (J.); Schramm (B.).

Hydrologie : MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène : MM. Blancher (G.); Corre-Hurst (Mme L.); Roussel (A.); Sapin-Jaloustre (H.)

Maladies infectieuses : MM. Dupont (V.); Lissac (J.); Rapin (M.).

Maladies métaboliques : MM. Antoine (B.); Crosnier (J.); Richet (G.); Sebaoun (J.).

Médecine légale : MM. Bourguignon (A.); Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.)

Médecine du Travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Neuro-Psychiatrie : MM. Cambier (J.); Cathala (H.); Escourolle (R.); Gautier (J.-Cl.); Lapresle (J.); Lereboullet (J.); Pichot (P.); Tardieu (G.)

Obstétrique : MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Lewin (D.); Musset (R.); Robey (M.); Seneze (J.); Sureau (C.); Tchobroutsky (Mme C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie : Mmes Auvert (B.); Fontaine (M.); MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie : MM. Duparc (J.); Maurer (P.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.)

Oto-Rhino-Laryngologie : MM. Debain (J.); Pialoux (P.); Sergent (H.).

Parasitologie : MM. GOLVAN (Y.); HO THI SANG (Mlle); LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale : MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.); BLONDEAU (Ph.); CERBONNET (G.); CHATELIN (C.-L.); DAUTRY (P.); DEMIRLEAU; DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GALEY (J.-J.); GARBAY (M.); GARNIER (H.); GAUDART-D'ALLAINES (Cl. DE); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LOYGUE (J.); MAILLARD (J.-N.); MERCADIER (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.); PRÉMONT (M.); ROBERT (H.); THOMERET (G.); VAYSSE (J.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.)

Pathologie expérimentale : MM. BERTHAUD (P.); COTTENOT (Fr.); LŒPER (J.), *pr. s. ch.* ; MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); PAUPE (J.-R.)

Pathologie médicale : MM. ACAR (J.); AUQUIER (L.); AUSSANNAIRE (M.); BEAUMONT (J.-L.); BERNIER (J.-J.); BOUVIER (J.); BOUVRAIN (Y); BRISSAUD (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CANIVET (J.); CARLOTTI (J.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.); CLOAREC (M.); COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURY (C.); DEBRAY (J.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.); FRITEL (D.); FUNCK-BRENTANO (J.-L.); GRIVAUX (M.); HAZARD (J.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAGRUE (G.); LESOBRE (R.); LEVEQUE (B.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NENNA (A.); NICK (J.); POULET (J.); ROYER (P.); TCHERDAKOFF (Ph.); THIBAULT (Ph.); TOURNEUR (R.); VILLIAUMEY (J.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture : MM. ALAGILLE (D.); ALLISON (J.); CANLORBE (P.); GORIN (R.); LAFOURCADE (J.); LEPERCQ (G.); LESTRADET (H.); MALLET (R.); MANDE (R.); MINKOWSKY (A.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); REY (J.); RIBIERRE (M.); ROSSIER (A.); VIALATTE (J.);

Pharmacologie : MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.)

Physiologie : MM. BARRES (G.); DURAND (J.); GIRARD (Fr.), *m. conf.* ; HUGELIN (A.); LAURENT (D.); SCHERRER (J.), *pr. s. ch.* ; VASSEUR (B.)

Physique médicale : MM. CHANTEUR (J.); COURSAGET (J.); GREMY (F.), *m. conf.* ; MILHAUD (G.); PAGÈS (J.-Cl.); PELLERIN (P.); ROUCAYROL (J.-C.), *pr. s. ch.* ; TUBIANA (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie : MM. DECROIX (G.); ISRAEL (L.); MEYER (A.); RENAULT (P.); SORS (Ch.)

Psychiatrie infantile : MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.); FLAVIGNY (H.).

Radiologie médicale : MM. DUBOST (J.); LEFEBVRE (J.); MICHEL (J.-R.).

Rhumatologie : M. MASSIAS (P.).

Stomatologie : MM. CAUHEPE (J.); CERNEA (P.); CHAPUT (Mme A.), *m. c. agr.* ; CREPY (Cl.); FLEURY (R.); GRELLET (M.).

Thérapeutique : MM. CHASSAGNE (P.); FOUET (P.); LABET (R.); MARCHE (J.).

Urologie : MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.); QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale : M. VERNE (J.-M.).

Clin. médic. : MM. RAMBERT (P.); THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale : MM. GRASSET (J.); MAYER (M.); MORIN (P.).

Clinique ophtalmologique : M. DESVIGNES (P.).

Clinique pédiatrique et puéri. : M. LAPLANE (R.)

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie : M. HAUDUROY (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. RUDLER (J.), *pr. s. ch*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté : M. LENA (J.)

Conseiller administratif : Mlle CHAINTREUIL (G.).

Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs : Mlles DUMAITRE (P.), LE NOI (G.), QUIÉVREUX (E.).

Bibliothécaires : Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Mlle LAURENT (H.); Docteur SCHILLER (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MON MARI

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin des Hôpitaux
Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
Hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur MOREL-FATIO

A Monsieur le Docteur NOUAILLE

L'insuffisance mitrale congénitale isolée est exceptionnelle mais d'un grand intérêt, car elle réalise une régurgitation systolique pure, exempte de tout élément sténosant, de toute atteinte myocardique inflammatoire.

Son évolution est donc conditionnée par le seul facteur hémodynamique.

La plupart du temps cependant, la malformation mitrale est associée à une autre malformation congénitale. Dans la grande majorité des cas, elle fait partie du complexe malformatif réalisé par un trouble du développement du *septum intermedium* (formes complètes ou partielles de canal auriculo-ventriculaire commun).

Plus rarement, elle est associée à une cardiopathie congénitale d'un autre type.

A côté de ces insuffisances mitrales congénitales malformatives, il faut réserver une place aux insuffisances mitrales associées à certaines affections congénitales. Nous en retiendrons deux types, de connaissance assez récente :

1) L'insuffisance mitrale au cours du syndrome de Marfan.
2) L'insuffisance mitrale au cours des sténoses musculaires sous-aortiques.

Enfin, toutes les cardiopathies congénitales entraînant par leur nature une dilatation des cavités gauches sont capables, au cours de leur évolution, de donner lieu à une insuffisance mitrale fonctionnelle.

Ainsi le problème des régurgitations ventriculo-auriculaires gauches déborde le cadre étroit qui paraît à première vue devoir lui être assigné. Il est fréquemment posé et tient sous sa dépendance nombre de décisions chirurgicales.

CRITERES DE DIAGNOSTIC

Pour porter le diagnostic d'insuffisance mitrale congénitale, il faut s'entourer d'un certain nombre de garanties.

En sa faveur plaide surtout l'association d'une autre malformation. Mais le rhumatisme n'est pas rare au cours des cardiopathies congénitales et on doit compter avec la coïncidence fortuite d'une insuffisance mitrale rhumatismale. Il faut donc également s'appuyer sur :

— l'absence d'antécédents de rhumatisme articulaire aigu, de scarlatine ou de chorée;

— la découverte de la cardiopathie à un âge où le rhumatisme est encore rare;

— l'absence de signes biologiques de maladie rhumatismale;

— la notion d'autres malformations cardiaques dans la famille.

En fait, la nature congénitale de l'insuffisance mitrale n'est souvent qu'une probabilité.

REPARTITION DES CAS

Nous étudierons successivement :

I) Les insuffisances mitrales congénitales proprement dites :
   — insuffisance mitrale dans les formes partielles et complètes du canal auriculo-ventriculaire commun;
   — insuffisance mitrale associée à d'autres malformations cardiaques congénitales;
   — insuffisance mitrale congénitale isolée.

II) L'insuffisance mitrale au cours de certaines maladies congénitales :
   — maladie de Marfan;
   — sténoses musculaires sous-aortiques.

III) Les causes d'erreur dans le diagnostic d'insuffisance mitrale congénitale.

I. — Insuffisances mitrales congénitales proprement dites

a) L'INSUFFISANCE MITRALE DU CANAL AURICULO-VENTRICULAIRE PERSISTANT :

La quasi-constance d'une malformation de la grande valve dans cette affection s'explique bien par l'embryogénèse que nous rappellerons rapidement.

Dans le cœur embryonnaire, l'orifice auriculo-ventriculaire commun met en communication l'oreillette primitive et le ventricule primitif.

Au pourtour de cet orifice apparaissent six bourgeons : un latéral droit, un latéral gauche, deux antérieurs et deux postérieurs.

Les bourgeons antérieurs et postérieurs croissent dans une direction antéro-postérieure et fusionnent, formant le *septum intermedium*. Ce septum sépare l'orifice mitral de l'orifice tricuspidien.

Simultanément, le *septum primum* venant du toit de l'oreillette primitive commence le cloisonnement de cette cavité auriculaire; le *septum inferius,* croissant de bas en haut, sépare les deux cavités ventriculaires. Le parachèvement de ces cloisons n'est assuré que grâce au concours du *septum intermedium :* ce dernier envoie une expansion vers le haut qui comble l'*ostium primum* et rejoint le *septum primum;* il envoie une autre expansion vers le bas qui, rejoignant le *septum inferius* et le *septum bulbaire,* achève de fermer la cloison inter-ventriculaire.

Mais surtout le *septum intermedium* envoie une expansion latérale droite qui donnera la valve septale de la tricuspide et une expansion latérale gauche qui donnera la grande valve de la mitrale.

Si, à un stade précoce, la fusion entre les deux bourgeons antérieurs et les deux bourgeons postérieurs du canal auriculo-ventriculaire primitif ne se produit pas, il s'ensuivra obligatoirement une malformation complexe comprenant :

— une communication inter-auriculaire du type *ostium primum* par absence d'expansion supérieure du *septum intermedium;*

— une communication inter-ventriculaire haute par absence d'expansion inférieure du *septum intermedium;*

— une anomalie mitrale et tricuspidienne, les bourgeons n'étant pas fusionnés donnent, à droite comme à gauche, une expansion latérale antérieure issue des bourgeons antérieurs et une expansion latérale postérieure issue des bourgeons postérieurs. Il en résulte que la grande valve de la mitrale et la valve septale de la tri-

cuspide seront scindées en une hémi-valve antérieure et une hémi-valve postérieure.

Cette évolution réalise le tableau de la forme complète du canal auriculo-ventriculaire commun, associant *ostium primum* en continuité avec communication inter-ventriculaire, une hémi-valve mitro-tricuspidienne antérieure et une hémi-valve mitro-tricuspidienne postérieure.

Mais cette forme extrême n'est pas très fréquente. Le plus souvent, il y a eu fusion partielle des bourgeons antérieurs et postérieurs, et le tableau réalisé est celui des formes partielles du canal auriculo-ventriculaire commun.

Ces formes associent un *ostium primum* à une fente de la grande valve de la mitrale.

Des formes intermédiaires peuvent s'observer, sur lesquelles sur n'insisterons pas. Nous nous arrêterons seulement sur les caractères anatomiques de la fente mitrale. Sa longueur est variable. Elle peut n'intéresser que la partie distale de la valve, remonter jusqu'à sa base ou se poursuivre sans discontinuité sur le versant tricuspidien. Mais c'est surtout dans sa largeur que cette scission de la grande valve est variable et ce point est très important, car la fuite mitrale dépend surtout de la largeur de la fente. A vrai dire, le terme de fente mitrale n'est qu'exceptionnellement juste, et dans les cas correspondant à sa définition stricte, l'appareil valvulaire reste à peu près continent. Le plus souvent, il s'agit d'une véritable perte de substance, d'une brèche dans la grande valve par laquelle peut s'engouffrer la régurgitation systolique. Ces pertes de substance posent des problèmes chirurgicaux difficiles.

Il faut encore insister sur les remaniements que le trouble hémodynamique peut apporter à la structure valvulaire. Lorsque les sujets ont survécu quelques années et à plus forte raison ont atteint l'âge adulte, les bords de la déhiscence mitrale sont souvent fortement épaissis et remaniés par un tissu scléreux.

Dans les formes habituelles, la physio-pathologie est donc dominée par deux faits : shunt gauche-droit par la commu-

nication inter-auriculaire, insuffisance mitrale par la déhiscence valvulaire.

Cette association comporte les conséquences suivantes :

1) En raison de la C.I.A., la régurgitation mitrale ne dilate pas l'oreillette gauche et n'entraîne pas l'hypertension post-capillaire dans la petite circulation.

2) En raison de l'insuffisance mitrale, le débit de la C.I.A. et le débit pulmonaire sont particulièrement élevés, l'oreillette gauche se déchargeant dans l'oreillette droite. Cette simple notion permet de concevoir dès maintenant que la fermeture chirurgicale de la C.I.A., sans correction simultanée de l'insuffisance mitrale, ne peut aboutir qu'à des désastres, car la suppression de sa seule voie de dérivation entraînerait dans l'oreillette gauche, et par voie de conséquence dans la petite circulation, une hypertension pulmonaire post-capillaire génératrice d'accidents pulmonaires.

Nous rappellerons les principaux éléments du diagnostic clinique du canal auriculo-ventriculaire commun :

— une auscultation d'insuffisance mitrale (souffle systolique apexo-axillaire) ;
— une radioscopie du shunt gauche-droit avec gros cœur, dilatation et expansion de l'arbre artériel pulmonaire, hypervascularisation pulmonaire;
— un type électrocardiographique très particulier : axe de Q.R.S. voisin de — 90° avec bloc incomplet de la branche droite.

Le souffle systolique de la pointe signe l'insuffisance mitrale, mais il ne faut guère établir de parallélisme entre l'intensité de ce souffle et le degré de la fuite. Peut-être un choc étalé de la pointe, en décubitus latéral gauche, un galop gauche proto ou méso-diastolique auraient-ils une plus grande valeur.

En radioscopie, il ne faut pas compter sur la dilatation et l'expansion de l'oreillette gauche. Ces signes font défaut en raison de l'existence de la C.I.A. qui décharge l'oreillette gauche. Par contre, une pointe plongeante, une saillie postérieure de l'ombre cardiaque peuvent faire soupçonner une dilatation ventriculaire gauche inhabituelle dans une C.I.A. simple.

L'électrocardiogramme est sans doute un guide plus sûr, non par la déviation axiale hypergauche qui est sans rapport avec l'insuffisance mitrale et s'observe aussi bien dans les cas ne comportant pas de régurgitation, mais l'existence de signes de surcharge diastolique ventriculaire gauche qui traduit toujours une fuite mitrale notable.

Le cathétérisme apporte des éléments de valeur lorsque, la sonde ayant franchi la C.I.A., on peut enregistrer une courbe de retrait ventricule gauche - oreillette gauche, qui présente au voisinage immédiat de la mitrale certains aspects évocateurs.

L'auscultation intra-cardiaque au micromanomètre d'Allard-Laurens, met en évidence un souffle systolique dans l'oreillette gauche qui n'est souvent nettement perçu qu'au voisinage immédiat de la mitrale.

L'angiocardiographe sélective, dans le ventricule gauche, apporte également une contribution importante. Le signe direct est le reflux du produit opaque dans l'oreillette gauche. L'intensité de ce reflux donne une appréciation non chiffrable de l'importance de la fuite. Le cathétérisme artériel rétrograde du ventricule gauche est de réalisation délicate chez l'enfant.

L'angiocardiographie peut également donner une image indirecte de la perte de substance valvulaire. Sur les images du ventricule gauche, prises en diastole, il existe souvent une lacune non opacifiée de la chambre de chasse aortique.

Les courbes de dilution de colorants, la radiocardiographie n'ont pas encore apporté de renseignements décisifs sur le volume de la fuite mitrale dans de tels cas.

Au total, si le diagnostic de présence de l'insuffisance mitrale est relativement aisé, le diagnostic de degré de cette fuite est pratiquement impossible. L'intensité du souffle systolique n'a qu'une valeur très relative. Le volume du ventricule gauche, en radioscopie, serait un meilleur signe, mais il est d'appréciation difficile en raison de la dilatation simultanée des cavités droites. Par contre, l'importance des signes de surcharge diastolique du ventricule gauche ne relève que de la seule régurgitation mitrale.

Les chiffres de pression auriculaire gauche n'ont pas de valeur et, même en cas de fuite notable, la morphologie caractéristique de la courbe et le souffle systolique enregistré au micromanomètre peuvent disparaître dès que l'extrémité de la sonde s'éloigne de l'appareil mitral.

C'est encore le degré de l'opacification auriculaire lors de l'angiocardiographie sélective ventriculaire gauche qui donne les renseignements les plus valables. Mais la rapide dilution du produit dans l'oreillette droite nécessite la prise de clichés très rapprochés.

Incidences chirurgicales :

Alors que la fermeture d'un *ostium primum* isolé sous circulation extra-corporelle ne se heurte pas à de grosses difficultés, la correction de l'insuffisance mitrale rencontre des obstacles souvent difficiles et parfois insurmontables. Plusieurs cas peuvent se produire :

Parfois existe un *ostium primum* sans insuffisance mitrale.

Dans cette éventualité rare, le chirurgien, après avoir vérifié à travers la C.I.A. l'absence de toute régurgitation, peut fermer l'*ostium primum*. La mitrale, même fendue, ne doit pas être réparée si elle ne fuit pas.

Lorsqu'il existe une fente mitrale incontinente, l'*ostium primum* ne peut être réparé que si l'on est certain d'avoir corrigé la fuite. Dans ces cas, le chirurgien doit éviter la suture directe des deux bords de la fente, car la traction des points risque soit de déchirer la ligne de suture, soit de gêner le jeu valvulaire et de créer un rétrécissement mitral. Il est donc presque toujours préférable d'utiliser une plastie.

Enfin, parfois il existe une telle perte de substance de la grande valve mitrale que toute tentative de réparation est vouée à l'échec. Dans ces cas, mieux vaut ne rien faire, car la fermeture isolée de l'*ostium primum* entraînerait rapidement des accidents dans la circulation pulmonaire.

b) Insuffisance mitrale associée a d'autres malformations congénitales :

La malformation associée est variable.

Il peut s'agir d'*ostium secondum* avec parfois pression pulmonaire normale. L'insuffisance mitrale est parfois liée à des modifications anatomiques des valves mitrales qui prennent souvent un aspect boursouflé ou gaufré prédominant au voisinage de leur bord libre.

Il peut s'agir d'une communication inter-ventriculaire, d'une C.I.V. et d'une C.I.A., d'une coarctation, d'un canal artériel; toutes ces modifications associées à l'insuffisance mitrale posent autant de problèmes au chirurgien.

c) Insuffisance mitrale congénitale isolée :

Il s'agit d'une affection rare mais intéressante à plusieurs titres :

1) Anatomiquement, elle peut relever de lésions mitrales de types différents.

2) Dans certains cas, elle peut être accessible à une correction chirurgicale.

3) Elle permet enfin d'étudier l'évolution de l'insuffisance mitrale du fait du seul facteur hémodynamique ou l'absence de tout élément inflammatoire.

Edwards et Burchell ont étudié les différents types anatomiques, mais les documents nécropsiques sont trop rares pour pouvoir se prêter à une classification. On peut observer :

a) Une fente isolée de la grande valve de la mitrale en tous points analogue à celle observée en cas de canal auriculo-ventriculaire commun persistant; mais les septums inter-ventriculaire et inter-auriculaire sont intacts.

b) Une anomalie portant sur la petite valve :
— absence de cordages sur le bord libre de la petite valve, permettant à celle-ci de s'invaginer dans l'oreillette gauche au cours de la systole ventricu-

laire. Parfois, c'est par leur longueur anormale que les cordages autorisent l'invagination systolique de la petite valve;

— insertion anormale des cordages qui vont du bord libre à la base d'insertion de la petite valve, limitant le jeu de cette dernière.

c) Enfin, il faut souligner la relative fréquence avec laquelle l'insuffisance ventriculo-auriculaire gauche s'associe à une transposition corrigée. Ceci tient au fait que, dans cette affection, l'orifice auriculo-ventriculaire gauche est embryologiquement une tricuspide et qu'il peut présenter des anomalies portant sur l'insertion des cordages ou sur les valves elles-mêmes.

Cliniquement, la tolérance fonctionnelle est très variable. Elle dépend certainement du degré de régurgitation et de ses conséquences sur le lit vasculaire pulmonaire.

A l'auscultation, la maladie se manifeste par un souffle systolique apexo-axillaire intense s'accompagnant en général d'un frémissement. Un roulement proto-diastolique discret à la pointe est sans doute un signe indirect de fuite volumineuse. Un éclat du deuxième bruit pulmonaire peut traduire l'hypertension dans la petite circulation.

A la radio, le cœur est volumineux et sans doute l'augmentation de volume est-elle proportionnelle au volume de la régurgitation. L'oreillette gauche est volumineuse et expansive. Les artères pulmonaires sont parfois dilatées.

L'électrocardiogramme inscrit dans beaucoup de cas une hypertrophie auriculaire gauche et une surcharge ventriculaire gauche de type diastolique.

Le cathétérisme droit peut montrer :

— une hémodynamique normale;

— une pression pulmonaire un peu élevée;

— une forte hypertension pulmonaire et capillaire.

L'angiocardiographie reste la technique qui donne les renseignements les plus valables pour apprécier le volume de la fuite.

Il faut insister sur le caractère évolutif de ces insuffisances mitrales congénitales et sur l'auto-aggravation du trouble hémodynamique. Comme l'a fait remarquer EDWARDS, l'insuffisance mitrale est à l'origine d'un cercle vicieux : elle dilate le ventricule gauche, l'oreillette gauche et l'anneau mitral; cette dilatation de l'anneau mitral augmente le volume de la régurgitation et, pour employer la formule d'EDWARDS, l'insuffisance mitrale appelle l'insuffisance mitrale.

Le traitement chirurgical de l'insuffisance mitrale congénitale n'est nullement codifié et la littérature ne rapporte encore que des tentatives isolées.

TALNER fait état de 7 interventions sous circulation extracorporelle pour des insuffisances mitrales soit isolées, soit associées à une malformation autre qu'un canal auriculo-ventriculaire commun. Dans 6 cas, après ouverture de l'oreillette gauche, la correction fut effectuée en suturant à la soie à travers l'anneau mitral une ou les deux commissures. Dans un cas, la réparation d'une fente mitrale put être effectuée. Dans tous les cas, sauf un, une grande amélioration fonctionnelle a été obtenue, le souffle a diminué d'intensité, le volume cardiaque a diminué.

STARKEY rapporte deux cas : dans l'un, il réussit à rétrécir l'anneau mitral par voie externe; dans l'autre, la suture commissurale se fit par l'oreillette gauche sous circulation extracorporelle. Dans les deux cas, il y eut une nette amélioration.

II. — L'insuffisance mitrale au cours du syndrome de Marfan

L'insuffisance mitrale est une des complications cardiaques de la maladie de Marfan. Confirmée par angiocardiographie sélective ventriculaire gauche, cette insuffisance mitrale se traduit cliniquement par un souffle systolique de la pointe.

L'appréciation des signes radioscopiques d'insuffisance mitrale est en général rendue très difficile par la scoliose accentuée que présentent ces malades.

Cette insuffisance mitrale n'est pas à proprement parler congénitale. Il s'agit probablement d'une insuffisance mitrale fonctionnelle évolutive liée à la distensibilité particulière de l'anneau mitral dans cette affection.

III. — L'insuffisance mitrale des rétrécissements musculaires sous-aortiques

Il existe très souvent, associée aux rétrécissements musculaires sous-aortiques, une insuffisance mitrale modérée. Son diagnostic clinique est rendu difficile car le souffle propre à la régurgitation risque d'être confondu avec celui produit par l'obstacle musculaire. C'est à un cathétérisme auriculaire gauche trans-septal et à l'angiocardiographie ventriculaire gauche que nous devons la connaissance de ces faits.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE L'INSUFFISANCE MITRALE CONGENITALE

Nous ne reviendrons pas sur la difficulté d'affirmer l'origine congénitale d'une insuffisance mitrale. Nous avons déjà dit la sévérité des critères exigés. Plus intéressant est d'insister sur la difficulté d'affirmer l'existence même d'une insuffisance mitrale chez les malades porteurs d'un shunt gauche-droit. Le risque est double : soit méconnaître une insuffisance mitrale existante, soit porter à tort le diagnostic d'insuffisance mitrale.

Ce risque est lié au fait que certains shunts gauche-droit, et en particulier les canaux artériels et les communications inter-ventriculaires à débit élevé, peuvent réaliser un syndrome simulant de près une insuffisance mitrale.

Ce syndrome comporte : une grosse oreillette gauche radiologique, qui peut être expansive, des signes électriques de surcharge auriculaire gauche et au cathétérisme une pression capillaire et auriculaire gauche élevée avec une courbe dont la morphologie est strictement identique à celle d'une insuffisance mitrale.

Il peut être, dans ces cas, difficile d'identifier de façon certaine un souffle systolique autonome d'insuffisance mitrale. Seule une microsonde introduite dans l'oreillette gauche par voie trans-septale permettrait de déceler un souffle systolique sur la mitrale en cas de véritable régurgitation; ou encore l'angiocardiographie ventriculaire gauche pourrait affirmer la réalité ou l'absence de reflux.

Dans les cas douteux, il faut demander au chirurgien une palpation per-opératoire attentive et au besoin un toucher auriculaire gauche.

CONCLUSION

L'insuffisance mitrale congénitale peut être liée à trois facteurs :

— malformations des valves;
— anomalies des cordages;
— lésions diverses,

Les malformations des valves sont essentiellement représentées par les fentes de la mitrale, anomalies résultant d'un vice embryologique.

La fente isolée de la valve antérieure de la mitrale est certainement très rare, mais la régurgitation mitrale y est habituellement importante.

On peut encore rencontrer une forme complète de malformation associant fente continue au travers des valves septales de la mitrale et de la tricuspide, communication inter-auriculaire basse et communication inter-ventriculaire.

Des formes partielles ou intermédiaires, avec un pont de tissu valvulaire unissant les deux moitiés de valve, peuvent également s'observer.

Les anomalies de cordages sont représentées par plusieurs faits :

1) Aspect malformatif de la petite valve, épaissie, boursouflée, et par l'absence de cordages sur son bord libre.

2) Insertion anormale des cordages décrite par Edwards et Burchell.

3) Insuffisance mitrale au cours de transposition corrigée, qui semble plus rare.

D'autres malformations congénitales sont signalées :

1) Sclérose endocardique du ventricule gauche avec atteinte des cordages.
2) Duplication de l'orifice mitral.
3) Absence ou caractère rudimentaire d'une valve de la mitrale.
4) Insuffisance mitrale accompagnant certains canaux artériels, certaines coarctations, certaines sténoses musculaires de la chambre de chasse aortique.

Telle est donc l'insuffisance mitrale congénitale dont le diagnostic et le traitement restent souvent complexes étant donné l'âge des patients.

Vu, le Doyen :
CORDIER

Vu, le Président de Thèse :
J. MARIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

Bentivoglio (L.), Urichio (J.) et Goldberg (H.). — The paradox of right ventricular enlargement in mitral insufficiency. (*Amer. J. Med.,* 1958, 24, 193.)

Brock (R.C.). — The surgical and pathological anatomy of the mitral valve. (*Brit. Heart J.,* 1952, 14, 489.)

Edwards (J.E.) and Burcheli (H.B.). — Pathologie anatomy of mitral insufficiency. (*Proc. Staff. Meet. Mayo Clin.,* 1958, 33, 497.)

Froment, Guinet, Coblentz et Gallavardin. — Une épreuve d'étanchéité de la valvule mitrale et de mesure de ses fuites sous pression continue. (*Arch. Mal. Cœur,* 1945, 38, 206.)

Gras (A.). — Problèmes de l'insuffisance mitrale. (*Thèse,* Marseille, 1957.)

Kay, Mendelsolm, Eimmermann. — The role of surgery in the treatment on mitral regurgitation. (*Prog. Cardiovascular Dis.,* 1961, 4, 259.)

Piton, Albou, Derai. — L'angiocardiographie de l'insuffisance mitrale. (*Cœur et Méd.,* 1962, 1, 365.)

Soulié, Chiche, Caramannian. — Insuffisance mitrale, anatomie pathologique et variétés étiologiques. (*Cœur et Méd. Int.,* 1962, 1, 345.)

Starkey (G.W.). — Surgical experience, in the treatment of congenital mitral stenosis and mitral insufficiency. (*J. Thor. Surg.,* 1959, 38, 336.)

TABLE DES MATIÈRES

Critères de diagnostic 11

Répartition des cas 13
— *Insuffisances mitrales congénitales proprement dites* . . . 13
— *L'insuffisance mitrale au cours du syndrome de Marfan* . . 21
— *L'insuffisance mitrale des rétrécissements musculaires sous-aortiques* 22

Diagnostic différentiel de l'insuffisance mitrale congénitale. 23

Conclusion 25

Bibliographie 27

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS (XIVe)